

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1939

THÈSE

N° 1526

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Jean-Denis GUIARD

Né le 22 Septembre 1913, à CONCARNEAU (Finistère)

Ancien Interne de l'Hôpital Pasteur de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
MALADIE DE KUSSMAÛL

Président : M. NOBECOURT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1939

1258

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1939

THÈSE

N° _____

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Jean-Denis GUIARD

Né le 22 Septembre 1913, à CONCARNEAU (Finistère)

Ancien Interne de l'Hôpital Pasteur de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DE KUSSMAÛL

Président : M. NOBECOURT, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1939

I. — Professeurs

Anatomie
Physiologie
Physique médicale
Chimie médicale
Bactériologie
Parasitologie et histoire naturelle médicale
Pathologie médicale et générale
Pathologie médicale
Pathologie chirurgicale
Anatomie pathologique
Histologie
Pharmacologie et matière médicale
Thérapeutique
Hygiène et médecine préventive
Médecine légale
Histoire de la médecine et de la chirurgie

Pathologie expérimentale et comparée
Hydrologie thérapeutique et climatologie

Clinique médicale

Hygiène et clinique de la pré
Clinique des maladies des en
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
Clinique des maladies du système nerveux
Clinique des maladies infectieuses

Clinique chirurgicale

Clinique ophtalmologique
Clinique urologique

Clinique d'accouchements

Clinique gynécologique
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie
Clinique thérapeutique médicale
Clinique oto-rhino-laryngologique
Clinique thérapeutique chirurgicale
Clinique propédeutique
Clinique de la Tuberculose
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte
Clinique de neuro-chirurgie
Clinique cardiologie
Assistance médico-sociale

Professeurs sans chaire



MM.
ROUVIERE.
LEON BINET.
STROHL.
POLONOVSKI.
Robert DEBRE.
BRUMPT.
BAUDOUIN.
ADRAMI.
MONDOR.
LEROUX.
CHAMPY.
TIFFENEAU.
HARVIER.
TANON.
BALTHAZARD.
LAIGNEL.
LAVASTINE
FIESSINGER.
CHIRAY.
LOEPER.
CARNOT.
Marcel LABBE.
CLERC.
LEREBOULLET.
NOBECOURT.
H. CLAUDE.
GOUGEROT.
GULLAIN.
LEMIERRE.
CUNEO.
GOSSET.
GREGOIRE.
LENORMANT.
TERRIER.
CHEVASSU.
LEVY-SOLAL.
COUVELAIRE.
JEANNIN.
MOCQUOT.
OMBREDANNE.
RATHERY.
LEMAITRE.
Pierre DUVAL.
VILLARET.
TROISIER.
MATHIEU.
Clovis VINCENT.
LAUBRY.
M.
HAZARD.
HOVELACQUE.
MULON.
OLIVIER.
SANNIE.
VERNE.

22. — Agrégés en exercice

MM.
AMELINE Pathologie chirurgicale.
BAHIETY Pathologie médicale.
PENARD Henri Pathologie médicale.
BERNARD EL. Pathologie médicale.
BESANCON (J.) Hydrologie.
BOULIN Pathologie médicale.
BULLIARD Histologie.
CATHALA Pathologie médicale.
COSTE Pathologie médicale.
CHEVALLIER Pathologie médicale.
DOGNON Physique
FUNCK- Pathologie chirurgicale.
FEY Urologie.
GAILLARD Parasitologie.
GASTINEL Bactériologie.

MM.
DE GAUDART
D'ALLAINES .. Pathologie chirurgicale.
GAYET Physiologie.
DE GENNES .. Pathologie médicale.
GIROUD Histologie.
HAGUENAU Pathologie médicale.
HALPHEN Oto-rhino-laryngologie
HUGUENIN Anatomie pathologique.
JOANNON Hygiène.
LACOMME Obstétrique.
LANTUEJOUL .. Obstétrique.
LAROCHE Guy. .. Pathologie médicale.
LAVIER Parasitologie.
LELONG Pathologie médicale.

MM.	
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{re} J.) ..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI ..	Neurologie et Psychiatrie.
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET ..	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT-	
DUTAILLIS ..	Pathologie chirurgicale.

MM.	
PIEDELIEVRE ..	Médecine légale
PORTES	Obstétrique.
RENARD	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-	
BERT	Physiologie.
HEITZ-BOYER ..	Pathologie chirurgicale.

MM.	
LARDENNOIS ..	Pathologie chirurgicale
NEVEU-	
LEMAIRE ..	Parasitologie.
LE LORIER ...	Obstétrique.
SCHWARTZ ...	Pathologie chirurgicale.
VAUDESCAL ...	Obstétrique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.	
ALAJOUANINE ..	} Clinique médicale
AUBERTIN	
BRULE	
CHABROL	
DONZELOT ...	
DUVOIR	
LIAN	
PASTEUR- VAL-	
LERY-RADOT ..	
SEZARY	

MM.	
BASSET	} Clinique chirurgicale
BROCC	
CADENAT	
GATELLIER ...	
MOURE	
QUENU	
VELTER	
ECALLE	} Clinique obstétricale
METZGER	

V. — Chargés de cours

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEILL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A LA MEMOIRE DE MA MERE BIEN-AIMEE

A MON PERE

A TOUS LES MIENS

A MON COUSIN

Le Docteur EUGÈNE TESSIER

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur LOUIS MARTIN

Directeur de l'Institut Pasteur
Membre de l'Académie des Sciences
et de l'Académie de Médecine
Président du Conseil supérieur de l'Hygiène
Grand' Croix de la Légion d'honneur

A Monsieur le Professeur NOBECOURT

Professeur de Clinique médicale des Enfants
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'honneur

*Qui nous a fait le grand honneur de
présider cette thèse, avec l'expression de
notre respectueuse reconnaissance.*

A MES MAITRES

Monsieur le Docteur DARRE

Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades
Médecin de l'Hôpital Pasteur

Monsieur le Docteur RENÉ MARTIN

Médecin de l'Hôpital Pasteur

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE NANTES

Stage

Monsieur le Professeur FAVREUL.

Monsieur le Professeur PICARD.

Externat

Monsieur le Docteur DURBIN.

Monsieur le Docteur VIEL.

Monsieur le Docteur GAUDIN.

Monsieur le Professeur YVES BUREAU.

Monsieur le Docteur FERNAND LERAT.

A MES MAITRES DE L'HOPITAL DE L'INSTITUT PASTEUR

Monsieur le Docteur BOCAGE.

Monsieur le Docteur DELARUE.

Monsieur le Docteur THIROLOIX.

Monsieur le Docteur MORAX.

Monsieur le Docteur LAFAILLE.

Monsieur le Docteur STEPHANOPOULO.

A MES CAMARADES D'EXTERNAT DE NANTES

A MES AMIS D'INTERNAT DE L'HOPITAL DE L'INSTITUT PASTEUR

INTRODUCTION

La périartérite noueuse ou maladie de Kussmaül-Maïer est une affection très rare dont l'évolution par crise ressemble dans la majorité des cas à une infection générale aiguë ou subaiguë à localisations viscérales multiples.

D'après le mémoire de KERNOHAN et WOLTMANN, 200 cas seulement de périartérite noueuse ont été rapportés jusqu'ici dans la littérature mondiale. Dans ces observations, l'évolution, très rapide, s'est presque toujours terminée par la mort du sujet.

Nous avons eu l'occasion, cette année, de voir revenir dans le service de notre Maître, le Docteur René MARTIN, pour une nouvelle crise, une jeune fille atteinte de maladie de Kussmaül et dont l'observation a déjà fait l'objet d'une communication de René MARTIN en 1935.

Nous avons examiné attentivement les différentes phases de cette dernière crise, ce qui nous a permis d'étudier plus complètement les signes qui caractérisent l'évolution de la maladie chez notre sujet.

Il nous a paru intéressant de relater à nouveau ce cas vraiment exceptionnel d'une forme chronique et mutilante évoluant depuis quatorze ans.

HISTORIQUE

Notre observation nous a paru d'autant plus intéressante que parmi les observations de périartérite noueuse publiées jusqu'à ce jour nous n'avons trouvé que 5 cas dans lesquels l'évolution ne s'est pas terminée par la mort du malade.

I. — La première observation parue en 1930 est celle de MM. MACAIGNE et NICAUD.

Il s'agissait d'un homme de 38 ans atteint depuis dix ans de poussées inflammatoires à type pseudo-rhumatismal avec température irrégulière. Presque tous les ans une nouvelle poussée apparaissait, accompagnée chaque fois d'une éruption de petits nodules hypodermiques au niveau des membres inférieurs, des avant-bras et du cuir chevelu. Ces nodules avaient d'abord un aspect phlycténoïde puis ils s'ulcéraient et en quelques jours leur cicatrisation se produisait. Ils étaient légèrement douloureux par eux-mêmes, mais surtout de violentes douleurs à distance, suivant le trajet des nerfs et des muscles, commençaient au moment de leur apparition, traduisant une polynévrite et une polymiosite marquées. La biopsie de ces nodules montra l'existence de lésions artérielles de panartérite prédominant sur les

tuniques externe et moyenne ; des lésions inflammatoires de capillarite avec péricapillarite très étendue à l'intérieur du derme ; enfin des îlots de nécrose dermique à distance infiltrés de nombreux éosinophiles.

La formule sanguine pratiquée chez ce malade était celle d'une infection aiguë franche avec forte leucocytose : 16.000 à 20.000 globules blancs, 69 à 73 % de polynucléaires. Malheureusement nous ne connaissons pas la suite de l'évolution de la maladie chez ce sujet car MM. MACAIGNE et NICAUD n'en reparlent pas dans leur publication de 1932 (dans la *Presse Médicale*).

II. — La deuxième observation est celle de BERARDINELLI, publiée en 1933 et recueillie au Brésil : le malade, encore vivant lors de sa publication, avait présenté depuis 25 ans quatre crises, la première, alors que le sujet avait 22 ans, se traduisant par des éruptions de nodules dermo-hypodermiques et musculaires à tendance ulcéreuse et dont l'aspect avait fait penser à une cysticercose musculo-cutanée.

III. — La troisième observation, rapportée par M. BURE, d'Alger, est celle d'une jeune fille de 22 ans, atteinte depuis deux ans et demi d'une périartérite noueuse à symptomatologie atypique. Le diagnostic clinique avait été fait avant la biopsie en se basant sur l'existence de nodules hypodermiques à des stades différents d'évolution et la persistance, au

niveau d'autres nodules ulcérés et cicatrisés datant de six mois, d'une perte de substance perceptible à travers une mince pellicule cicatricielle.

Ce diagnostic clinique a été confirmé par la biopsie.

IV. — La quatrième observation a été communiquée récemment à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, à la séance du 16 décembre 1938, par Raoul KOURILSKY, R. GARCIN, Ivan BERTRAND et Herman HINGLAIS. Il s'agit d'une forme très lente de maladie de Kussmaül chez un homme de 31 ans. L'affection a évolué sans fièvre, sans atteinte de l'état général, comme une inflammation locale torpide modifiant peu la formule sanguine dans le sens d'une leucocytose très modérée avec polynucléose.

Elle a donné lieu à deux atteintes séparées par six ans de silence classique complet. L'état général n'a été modifié ni pendant les poussées, ni entre elles.

La première poussée a duré sept mois et a été caractérisée tout d'abord par des douleurs vives et de l'œdème, de la jambe et du pied droits, avec atteinte osseuse se traduisant par une décalcification des os du tarse et du métatarse. Atteinte ayant fait poser le diagnostic de tuberculose osseuse. Un traitement plâtré ayant été entrepris, les douleurs et l'œdème disparurent, mais peu de temps après on notait l'apparition à la partie moyenne de la jambe droite de nodules inflammatoires s'étendant peu à peu et gagnant le genou et la cuisse. Ces nodules se présentaient comme des placards inflammatoires in-

durés, siégeant dans la région de la veine saphène interne. En trois semaines ils disparurent complètement.

La deuxième poussée a commencé six ans après la première par l'apparition d'un nodule inflammatoire douloureux au niveau de la jambe droite qui rétro-cède en quelques semaines. Puis, éruption nodulaire dermo-hypodermique superficielle localisée au membre inférieur gauche et accompagnée de douleurs assez vives. Ces nodules ont débuté sur la face dorsale du pied et gagné ensuite le mollet. Ils se présentent tous comme des indurations rougeâtres oblongues d'une longueur d'un centimètre, nettement limitées, ressemblant à des indurations inflammatoires localisées des muscles, situées sur le trajet d'une veine mais sans rapport avec elle, douloureux spontanément, la douleur irradiant au delà des limites du nodule vers la jambe.

Puis ces nodules se résorbèrent en trois semaines sans ulcération ni suppuration.

Enfin quelques semaines après apparurent des signes neurologiques — signes d'atteinte médullaire avec séméiologie pyramidale d'abord unilatérale localisée aux membres inférieurs, puis bilatérale mais sans symétrie marquée et sans régularité évolutive. Ces signes spasmodiques s'accompagnant d'une abolition des réflexes abdominaux avaient fait songer au diagnostic de sclérose en plaques. Il s'y ajouta des troubles génitaux avec impuissance mais sans troubles sphinctériens. Enfin apparurent tardivement

aux membres supérieurs, qui n'étaient pourtant pas le siège d'aucune éruption, des signes d'atteinte manifeste du neurone périphérique à ce niveau : trémulations fibrillaires des muscles avant-bras et triceps, diminution du réflexe stylo-radial.

La ponction lombaire montre une réaction ménagée discrète mais certaine : albumine=0 gr. 35, lymphocytes=5 par millimètre cube.

Différents traitements furent essayés, injections d'antimoniiothiomalate de lithium, qui ne donnèrent aucun résultat. Protéinothérapie non spécifique ; en 10 injections de lait stérilisé : disparition des nodules et atténuation des douleurs. Puis quelques semaines après : examen neurologique entièrement normal, disparition de l'exagération des réflexes, du signe de Babinski, des trémulations fibrillaires. Les fonctions génitales seules n'étaient pas revenues.

V. — La cinquième observation rapportée par P.-A. FONTEIX (*Thèse de Paris*, avril 1939) est celle d'une jeune fille de 20 ans atteinte depuis dix ans de cette affection.

Le premier épisode fut caractérisé par de la fièvre, des troubles digestifs et des douleurs articulaires qui firent penser à un rhumatisme articulaire aigu. Elle présenta ensuite une éruption érythémato-papuleuse coïncidant avec deux localisations inflammatoires, pubienne et para-vertébrale, qui firent porter le diagnostic de septicémie avec deux foyers ostéomyélitiques.

Cette forme aiguë, considérée comme mortelle, guérit spontanément. Elle devait être suivie, alternant avec des périodes de rémission complète, de nouvelles poussées caractérisées par des éruptions nodulaires sous-cutanées et des douleurs parfois vives.

Ces épisodes aigus successifs, sans atteinte viscérale, laissèrent des séquelles importantes : équinisme marqué des membres inférieurs, déformation en main de singe des membres supérieurs.

OBSERVATION

Françoise M..., née le 19 mars 1917, entre à l'hôpital Pasteur le 14 mars 1939, atteinte d'une nouvelle crise de maladie de Kussmaül, affection pour laquelle elle a déjà été soignée dans cet hôpital du 6 février 1934 au 15 décembre 1934.

C'est la sixième crise qu'elle fait depuis 14 ans.

Jusqu'à l'âge de 7 ans 1/2 elle fut toujours bien portante, mise à part une petite crise d'entérite à l'âge du sevrage.

Elle a deux frères, une sœur bien portants.

Ses parents sont bien portants.

C'est en 1925, à l'âge de 7 ans 1/2, qu'elle présente *sa première crise*. Le début se fit par une otite suivie d'une septicémie. Une hémoculture faite en province aurait permis d'isoler un staphylocoque et un streptocoque. Ne s'agissait-il pas d'une impureté ?

Dès cette époque, elle a de la raideur de la colonne vertébrale et des membres, une hématurie, en même temps qu'une éruption rose, discrète, de quelques taches lenticulaires au niveau des petites articulations. Tout rentre assez rapidement dans l'ordre et jusqu'en 1929 elle mène une vie normale.

A cette époque, fatiguée, amaigrie, anorexique, la

constatation d'un gros souffle trachéo-bronchique et une micro-polyadénite inguinale la font traiter pour adénopathie trachéo-bronchique.

Deuxième crise : Son état général s'améliore lorsque, le 2 février 1930, à la suite d'une angine rouge, l'enfant présente les jours suivants une douleur très intense à la partie moyenne de la cuisse gauche, sans lésion articulaire ni osseuse, ainsi que le prouve une radio faite pour écarter le diagnostic d'ostéomyélite. Cette douleur va s'atténuer, mais alors apparaissent, toujours au niveau des petites articulations, des taches roses de la grosseur d'une lentille. Ces éléments s'étendent à tout le corps, et sont souvent précédés de petites nodosités à contours irréguliers, douloureuses, d'abord rouges, puis violacées. Aux coudes les plaques s'ulcèrent, se nécrosent.

Le souffle trachéo-bronchique observé quelques mois auparavant persiste. Le foie est légèrement hypertrophié ; les urines sont albumineuses. Vers la troisième semaine apparaît une raideur de la nuque et des membres avec flexion des membres inférieurs. Il n'y a cependant pas de participation méningée : la ponction lombaire ramène un liquide clair contenant 2,2 leucocytes par millimètre cube, 0,12 d'albumine et 0,55 de glucose. Une hémoculture et une inoculation de sang au cobaye restent négatives. L'examen d'une lame de sang montre une polynucléose à 81 % avec 12 lymphocytes et 7 grands mononucléaires.

Après une accalmie, en mars, c'est-à-dire deux mois après le début, une nouvelle poussée se produit, marquée par des arthralgies, et l'apparition de nouveaux éléments éruptifs. A cette époque, l'enfant est très amaigrie, sa température oscille entre 38° et 39°. Peu à peu la fièvre baisse, les éléments cutanés disparaissent et, vers la fin de juin, la malade peut être considérée comme guérie, reprenant sa vie normale et ne gardant qu'une raideur de la colonne vertébrale et le souffle trachéo-bronchique.

Troisième crise : Tout va bien jusqu'en août 1931, où survient une nouvelle crise avec même début par angine, arthralgies, raideurs et éruption caractérisée cette fois par de larges plaques. Durant cette crise, en outre, on observe :

1° Un souffle d'insuffisance mitrale et des extrasystoles ;

2° Des troubles digestifs : vomissements bilieux, anorexie et sialorrhée très abondante. Le foie débordé les fausses côtes.

Cette crise dure trois mois, laisse l'enfant très amaigrie et l'état général commençait à peine à se relever lorsqu'une quatrième crise survient.

Cette *quatrième crise* débute en janvier 1932 ; elle est, comme la précédente, caractérisée par l'angine du début, la crise rhumatismale, la fièvre, les raideurs, la salivation abondante, l'éruption cutanée. Après trois mois, la température tombe et l'enfant se met à maigrir, l'état de maigreur et de cachexie

au cours de toutes ces crises ne devenant réellement impressionnant qu'à la fin de la phase infectieuse.

Depuis 1932, l'état de la malade avait été satisfaisant. Elle avait repris son activité et ses occupations. Une radiographie pulmonaire avait montré un parenchyme normal et l'absence de ganglions hilaires.

Cette rémission devait se prolonger jusqu'en février 1934, date de la *cinquième crise*, dont l'évolution fut en tous points comparable à celle des crises antérieures, avec cependant quelques nouveaux et importants facteurs de gravité : l'angine du début fut particulièrement sévère : il s'agissait d'une véritable angine ulcéro-nécrotique contrastant avec les angines rouges banales des autres crises. Les escarres, en tombant, allaient produire de véritables pertes de substance taillant à l'emporte-pièce le milieu et les bords de la langue.

L'éruption très intense eut une marche descendante. Dans une première phase, du début au milieu du deuxième mois de la crise, les lésions se cantonnent à la face, aux membres supérieurs et à la partie supérieure du tronc. Dans la seconde phase, plus courte (quinze jours environ), les éléments vont prédominer à la partie inférieure du tronc et aux membres inférieurs. Ils surviennent par poussées d'abord très rapprochées, tous les deux à trois jours, puis espacées de cinq à huit jours. Chaque poussée est toujours accompagnée d'une recrudescence de fièvre.

Les lésions cutanées sont de trois sortes : d'une part, ce sont des taches papuleuses à contour annu-

laire et ovale, d'un rose plus ou moins foncé, dont le diamètre varie de 2 millimètres à 2 centimètres environ. D'autre part, on observe de larges placards à contour irrégulièrement arrondi, allant du rose au rouge, légèrement papuleux, et dont la périphérie est à la fois plus colorée et plus en relief que le centre. Enfin, décelables seulement au toucher, il existe quelques nodules dermiques ou hypodermiques, mobiles sur les plans adjacents, variant comme volume de celui d'un grain de plomb à celui d'une petite noisette.

Tous ces éléments sont très douloureux : le moindre contact, le moindre mouvement arrachant des cris à la malade. Leur répartition n'est pas stricte ; cependant les taches papuleuses se localisent principalement aux extrémités des membres (mains et avant-bras dans la première phase de l'éruption, jambe et pied dans la seconde), alors que les placards siègeront sur la face, le tronc, la racine des membres.

Les nodules, de répartition plus irrégulière, prédominent au niveau des avant-bras.

L'évolution de ces éléments se fait, de règle, en huit à dix jours ; ils pâlisent puis s'effacent peu à peu. Mais alors que, dans les crises précédentes, tous les éléments suivaient cette marche, au niveau de l'aile du nez un placard est devenu rouge, puis violacé, puis s'est nécrosé et la chute de l'escarre a échancré profondément l'aile du nez. Même lésion au niveau des lèvres, qui, après avoir été violacées,

présentèrent des escarres importantes, laissant des cicatrices mutilantes.

Aux mains, quelques doigts ont été le siège d'un syndrome de Raynaud. L'index et le pouce de la main droite, tout d'abord livides, devinrent violacés, froids et extrêmement douloureux. Bientôt apparurent des phlyctènes étendues au niveau de la troisième phalange, et tandis que le reste du doigt reprenait une vascularisation normale, la dernière phalange se gangréna, gangrène sèche, avec formation d'une bourrelet et élimination ne commençant que deux mois et demi après le début.

Secondairement, le médius droit, le pouce et l'annulaire gauches présentèrent des lésions semblables.

Enfin, aux points de contact et de frottement, aux coudes, aux bords axillaires des omoplates, à l'aisselle, des escarres apparurent, ne se cicatrisant que lentement. Les coudes furent particulièrement atteints. Ils avaient d'ailleurs été touchés lors d'une crise précédente.

Parallèlement à ces phénomènes cutanés évoluèrent des phénomènes de névrites et de myosites. Les masses musculaires, douloureuses au début, fondirent rapidement, se rétractèrent, maintenant les membres inférieurs et supérieurs en demi-flexion, pied en équinisme, avec abolition des réflexes. Un trismus important s'installa également.

En plus de ces phénomènes cutanés et de ceux de névrite et de myosite qui dominèrent la scène pendant les deux premiers mois et demi, on observa également :

1° Une sudation abondante qui se maintint pendant un mois et demi ;

2° Vers le milieu du premier mois de la maladie, une parotidite bilatérale, très volumineuse, accompagnée de sialorrhée qui dura dix jours environ ;

3° Au début du second mois, des œdèmes, d'abord malléolaires puis palpébraux, ayant duré une huitaine de jours, qui se résolurent brusquement par une diurèse de 5 litres en 24 heures.

Enfin, la malade eut une crise d'anorexie, sans autre trouble digestif, qui augmenta encore l'asthénie.

Pendant toute cette période de deux mois, la courbe de la température s'est maintenue aux environs immédiats de 39°. A la suite d'une injection de 0 gr. 30 de novar (septième injection d'une série jusque-là bien tolérée), la malade fait une crise nitroïde assez grave. A la suite de ce choc, la température tombe au-dessous de 39°, puis oscille aux environs de 38° pendant un mois, pour descendre progressivement dans les semaines suivantes à 37°, 37°5. A partir de cette crise nitritoïde il n'y aura plus de nouvelle poussée cutanée (exception faite de l'artérite du médius gauche qui se produira deux mois plus tard sans recrudescence thermique).

Quant au pouls, qui depuis le début s'est maintenu très régulièrement à 120, il ne baissera que beaucoup plus tard. Il se maintiendra encore à 100 jusque vers la fin juin. La tension artérielle est toujours restée basse, aux alentours de 11 maximum, 7 minimum.

A partir du 1^{er} avril, les phénomènes infectieux vont régresser ; il n'y a plus de poussée cutanée (en dehors de l'artérite signalée), les signes de myosite et de névrite vont s'amender (les membres sont moins contractés et peuvent s'étendre peu à peu). Pendant deux mois, cependant, contrastant avec l'amélioration des signes locaux, l'atteinte de l'état général va aller en s'aggravant : le marasme, de jour en jour, s'accroît jusqu'au moment où le poulx redevient en accord avec la température, c'est-à-dire vers la fin de juin.

A cette époque, l'état de la malade est réellement impressionnant : c'est bien le marasme chlorotique décrit par KUSSMAÜL. Toute masse musculaire des membres a entièrement disparu, les crêtes iliaques saillent ayant ulcéré la peau au-devant d'elles, des ulcérations profondes se creusent au niveau des escarres. Le poids tombe à 26 kilogrammes chez cette fille mesurant 1 m. 65. La peau est squameuse, ichtyosique, les phalanges gangrenées s'éliminent lentement.

A partir de la fin de juin, l'état général s'améliore brusquement. La malade reprend du poids et quitte le service le 27 juillet, pesant 39 kgs 500. En octobre la malade commence à sortir, ses masses musculaires reviennent progressivement. Nous revoyons la malade en décembre : elle pèse 40 kgs 400. Elle ne présente plus aucun signe de polynévrite et ses réflexes tendineux, bien que faibles, peuvent tous être retrouvés.

Les escarres sont en grande partie tombées, laissant de larges cicatrices. Aux doigts la chute des escarres a entraîné la perte de la troisième phalange des deuxième et quatrième doigts de la main droite et de la deuxième phalange des deux pouces. Les tissus mortifiés ne sont pas encore éliminés au deuxième doigt de la main gauche et la malade est obligée encore de porter des pansements.

L'anémie a en partie disparu ; les globules sont remontés à 3.840.000.

Le fonctionnement rénal reste bon, toujours pas d'albumine dans les urines ; urée sanguine à 0 gr. 27.

Au poumon on ne note plus le souffle trachéo-bronchique si longtemps observé et une radiographie montre un parenchyme pulmonaire normal.

L'auscultation du cœur, qui était restée normale pendant toute l'affection, permet par contre de percevoir un souffle systolique à la base.

La tension artérielle est à 13-8.

L'orthodiagramme du cœur montre une légère augmentation de volume de celui-ci, surtout aux dépens des cavités gauches.

Telle est l'histoire clinique de cette crise qui a nécessité sept mois d'hospitalisation et qui présentait trois phases assez nettes.

Une première phase d'infection ayant duré deux mois avec température élevée, phénomènes de polynévrite et de polymyosite, et surtout éruption cutanée papulo-vésiculo-bulleuse dont certains éléments ont évolué vers la nécrose.

Une deuxième phase de marasme s'étendant sur trois mois durant laquelle la chute des escarres a déterminé des mutilations des doigts et de la face.

Une troisième phase de réparation très longue : plus de dix mois après le début elle n'est pas encore terminée.

Les résultats donnés par les principaux examens que nous avons pratiqués au cours de cette crise furent les suivants :

1° *Examen du sang.* — Les différentes numérations et formules leucocytaires ont donné les indications suivantes :

7 février 1934 :

Globules rouges	3.690.000
Globules blancs	17.900
Polynucléaires	82 %
Grands mononucléaires	9 —
Moyens mononucléaires	4 —
Lymphocytes	2 —
Cellules indifférenciées	3 —

22 février 1934 :

Globules rouges	2.720.000
Globules blancs	32.000
Polynucléaires	82 %
Eosinophiles	1 —
Grands mononucléaires	4 —
Mononucléaires	12 —
Myélocytes	1 —

13 avril 1934 :

Globules rouges	2.100.000
Globules blancs	33.600

Hémoglobine	50 %
Polynucléaires	78 —
Grands mononucléaires	17 —
Moyens mononucléaires	5 %
<i>28 avril 1934 :</i>	
Hémoglobine	50 %
Globules rouges	1.995.000
Globules blancs	26.600
Polynucléaires	80 %
Grands mononucléaires	10 —
Moyens mononucléaires	10 —
<i>15 mai 1934 :</i>	
Globules rouges	2.500.000
Globules blancs	18.000
<i>8 juin 1934 :</i>	
Globules rouges	2.800.000
Globules blancs	18.000
<i>5 juillet 1934 :</i>	
Globules rouges	2.800.000
Globules blancs	18.000
<i>7 décembre 1934 :</i>	
Hémoglobine	75 %
Globules rouges	3.840.000
Globules blancs	12.800
Grands mononucléaires	2 %
Moyens mononucléaires	20 —
Lymphocytes	10 —
Polynucléaires	67 —
Eosinophiles	1 —

En résumé, anémie, qui est tombée jusqu'à moins de 2.000.000 de globules rouges. Leucocytose oscillant

entre 20.000 et 30.000 globules blancs, avec légère polynucléose aux environs de 80 %. Hémoglobine fortement diminuée.

L'urée dans le sang était de 0,37. Au cours de cette crise le rein semble d'ailleurs n'avoir jamais été touché.

La glycémie fut trouvée à 1 gr. p. 1.000.

Plusieurs hémocultures tant en aérobies qu'en anaérobies, sont restées négatives après plus d'un mois à l'étuve.

Les inoculations de sang au cobaye (voie péritonéale et sous-cutanée), au lapin (voie péritonéale et cornée), aux singes (voie péritonéale), sont restées négatives ; les animaux sacrifiés n'ont présenté nulle lésion à l'autopsie.

L'examen du pus des phlyctènes des doigts, dont 75 % des cellules étaient des polynucléaires, n'a montré que l'existence de germes banaux (staphylocoques). Les inoculations de pus aux cobayes et aux singes n'ont donné aucun résultat.

Différentes réactions de Bordet-Wassermann, Meinicke ont été pratiquées et furent négatives.

Les prélèvements pharyngiensensemencés en milieux aérobies et anaérobies ne donnèrent aucun résultat.

Biopsie. — L'examen histologique montre que la biopsie fut faite sur un élément siégeant au bord cubital de l'avant-bras droit.

Le fragment biopsique intéresse, outre le derme papillaire et l'épiderme, toute l'épaisseur du derme profond et une importante couche de l'hypoderme.

L'étude d'ensemble montre une sclérose, d'ailleurs assez discrète, du derme papillaire qui est le siège d'exsudats inflammatoires disséminés, assez peu abondants et assez nettement localisés autour des glandes sébacées et des follicules pileux.

Toutes les altérations inflammatoires qu'on peut noter siègent manifestement autour des vaisseaux, des artérioles en particulier. Une artériole coupée longitudinalement presque à la limite du fragment biopsique, en plein hypoderme, présente des lésions tout à fait typiques de prolifération conjonctive péri-vasculaire. Au sein de ce tissu conjonctif de néoformation sont disséminés de nombreux éléments inflammatoires polymorphes : polynucléaires neutrophiles ou éosinophiles, lympho-plasmocytes et surtout histiocytes en métamorphose inflammatoire macrophagique. La tunique vasculaire elle-même est infiltrée de ces mêmes éléments tandis que la lumière artérielle apparaît libre et que l'endothélium du vaisseau ne présente qu'en de rares points une légère tuméfaction avec vacuolisation de ces éléments ; de cette artériole hypodermique à direction parallèle au plan de l'épiderme partent des collatérales que l'on peut suivre à courte distance ou assez loin, cheminant dans le derme profond et jusque dans le derme papillaire au voisinage de l'épiderme, perpendiculairement au plan de celui-ci. Ces petites artérioles perpendiculaires présentent des altérations identiques à celles que nous venons de voir. Ces lésions sont cependant beaucoup plus accentuées et,

outre les lésions de granulome péri-artériel, s'observent des lésions dégénératives de la paroi vasculaire elle-même, qui prend l'aspect histologique de la nécrose fibrinoïde, tandis que la lumière en est oblitérée par un processus d'endartériolite. Bien que très nettement systématisées autour des artérioles et des artérioles de petit calibre surtout, ces lésions inflammatoires apparaissent diffuses ; outre les infiltrats périfolliculaires et périsébacés signalés plus haut, se voient, dans le derme profond, quelques îlots de polynucléaires et des îlots cellulaires polymorphes, tandis que le tissu adipeux de l'hypoderme apparaît, en maint endroit, en métaplasie fibroblastique régressive, due à des lésions inflammatoires d'aspect subaigu.

En résumé : lésions typiques de périartérite inflammatoire subaiguë-aiguë, substratum habituel de la maladie de Kussmaül.

*
* *

Depuis la fin de 1934 l'état de la malade s'était progressivement amélioré. La cicatrisation très lente amorcée à cette date mais non terminée s'était effectuée. Il ne restait plus des pertes de substances subies qu'une perte de substance de l'aile droite du nez et des pertes de substance en partie comblées des phalangettes des doigts. La malade avait repris du poids, ses masses musculaires étaient redevenues sensiblement normales et ses réflexes tendineux également normaux et jusqu'en février 1939 on ne pouvait signaler aucun fait notable.

Le 15 février 1939 la malade fait une angine rouge qui se guérit lentement sans apparition d'aucun autre symptôme.

Un mois après environ, la température de la malade brusquement s'est élevée, est devenue irrégulière, s'accompagnant d'un pouls correspondant à l'élévation thermique, d'une éruption, d'arthralgies, de signes de myosite, de sueurs et de quelques troubles digestifs.

La malade entre à ce moment (14 mars 1939) à l'Hôpital Pasteur. C'est la *sixième* crise qu'elle fait depuis 14 ans.

14 mars 1939 :

L'éruption assez intense va débiter aux genoux, coïncidant avec des douleurs violentes dans ces articulations, puis gagne les coudes, la face, se généralise avec prédominance cependant à la région fessière.

Cette éruption se fera par poussées irrégulières, s'accompagnant chaque fois d'une recrudescence de la fièvre. Les lésions cutanées sont identiques à celles des poussées précédentes. Les éléments d'abord rose-rouges deviennent mauves, violacés avant de s'effacer. Chacun de ces éléments va persister plusieurs jours. Intenses pendant trois à huit jours ils ne s'effaceront que très lentement, donnant un aspect très spécial, un peu tigré, à la peau. Des poussées nouvelles se renouvelant assez fréquemment, on observe un ensemble d'éléments plus jeunes, rosés, voisinant

avec d'autres plus anciens, en voie d'effacement, de teinte violet pâle.

Aux membres inférieurs, notamment aux extrémités, la confluence de ces taches va réaliser de larges placards, surtout localisés à la face antérieure des articulations tibio-tarsiennes. Ces placards, de contours irréguliers, sont identiques à ceux observés lors des précédentes poussées.

Parallèlement à cette éruption cutanée, des douleurs articulaires intenses, d'apparition irrégulière, vont s'installer. Douleurs assez capricieuses, spontanées, exagérées par le mouvement, assez bien calmées par les analgésiques banaux. D'abord localisées aux genoux elles vont gagner les coudes, les articulations temporo-maxillaires, exagérant le trismus dû à la myosite des masséters. Enfin les articulations ilio-fémorales seront les dernières touchées.

Ces douleurs très pénibles vont provoquer l'attitude en flexion des membres inférieurs et supérieurs.

Au cours de cette poussée on ne note à aucun moment de raideur vertébrale.

Les phénomènes douloureux de myosite ne se manifestent d'abord que par un trismus pénible mais rapidement avant la fin de la phase d'infection la fonte musculaire rapide atteignant tous les groupes de muscles va s'installer.

On observe encore chez cette malade :

Une sudation abondante persistant après le retour de la température à la normale et provoquant par

endroit une véritable desquamation de l'épiderme macéré.

Les troubles digestifs ne sont pas très intenses, caractérisés par une anorexie, un seul movissement, une sialorrhée sans parotidite cliniquement décelable.

On ne note pas d'œdème vrai au cours de cette poussée, seulement un œdème palpébral ayant duré quelques jours mais que l'on doit rattacher plutôt aux éléments éruptifs. Cet œdème atteint la paupière droite pendant quelques jours puis la paupière gauche et revient enfin à droite. La peau des paupières est de coloration violacée ; l'œdème est assez important pour provoquer l'occlusion de l'œil atteint mais s'efface assez rapidement sans laisser de traces.

La diurèse n'est pas touchée au cours de ces incidents.

Enfin on doit signaler la cicatrisation très lente de la moindre ulcération ou excoriation. L'abcès de fixation ouvert depuis un mois suppure et se ferme difficilement.

L'auscultation du cœur nous fait percevoir un petit souffle systolique de la base peu intense, persistant en position assise, sans propagation.

La tension artérielle à l'appareil de Vaquez donne les chiffres de 11-7 1/2.

Aux poumons on note à nouveau le souffle trachéo-bronchique intense du côté droit, perceptible en arrière sur toute la hauteur du poumon, moins intense dans l'aisselle, à peine audible en avant.

Le foie est normal.

La rate est non palpable.

Les reins sont normaux et les urines ne renferment ni sucre ni albumine. L'examen du système nerveux montre des réflexes tendineux vifs, des réflexes oculaires normaux. Le réflexe cutanéoplantaire est en flexion.

La force segmentaire musculaire est diminuée en totalité, n'atteignant pas spécialement de groupes musculaires ; l'amyotrophie est très marquée. Cette forme musculaire est difficile à rechercher en raison des douleurs articulaires.

Enfin une numération globulaire et une formule leucocytaire faites le 1^{er} mai donnèrent les chiffres suivants :

Globules rouges	4.170.000
Globules blancs	11.200
Polynucléaires neutrophiles . .	74 %
Polynucléaires éosinophiles . . .	4 —
Polynucléaires basophiles	1,5 %
Lymphocytes	1 %
Moyens mononucléaires	13 —
Grands mononucléaires	6 —
Plasmocytes	0,5 %

Entre la cinquième et la dernière crise la malade avait été revue en 1937 et les examens suivants avaient été pratiqués :

15 juillet 1937 :

Globules rouges	3.250.000
Globules blancs	6.500
Polynucléaires neutrophiles . . .	52 %

Polynucléaires éosinophiles	8 —
Lymphocytes	8 —
Moyens mononucléaires	27 —
Grands mononucléaires	5 —
Dosage d'urée sanguine . . 0 gr. 23	
Glycémie	0 gr. 94

23 juillet 1937 :

Globules rouges	4.120.000
Globules blancs	6.800
Polynucléaires neutrophiles . . .	48 %
Polynucléaires éosinophiles . . .	9 —
Polynucléaires basophiles	1 —
Lymphocytes	2 —
Moyens mononucléaires	35 —
Grands mononucléaires	5 —

Au cours de cette dernière poussée il nous faut noter :

- le parallélisme absolu entre le pouls et la température ; en particulier le pouls a suivi la température dans sa chute ;
- la myosite douloureuse qui existe seulement au niveau des masticateurs ;
- la sialorrhée sans parotidite ;
- une arthrite intense sans raideur vertébrale ;
- peu de phénomènes polynévritiques ;
- la réapparition du souffle bronchique droit.

TRAITEMENT

Les traitements qui, au cours des différentes crises, semblent avoir produit un effet salulaire, sont, d'une part, des abcès de fixation et, d'autre part, le traitement de choc.

Dans la première crise étiquetée septicémie, le vaccin I.O.D. et les injections de lait avaient paru donner de bons résultats.

Depuis 1929, date à partir de laquelle a été régulièrement suivie cette malade, les traitements furent les suivants :

Dans la deuxième crise on a pratiqué un abcès de fixation, et la température a commencé de baisser le jour de son incision.

Dans la troisième crise, un premier abcès ne donne rien ; un deuxième pratiqué quelques jours plus tard se collecte bien et, là encore, la température commence de baisser le jour de l'ouverture de cet abcès.

Au cours de la quatrième crise, les abcès ne donnant rien, le traitement de choc fut alors tenté ; les quelques essais pratiqués n'amenèrent qu'une grosse élévation de température avec troubles réellement inquiétants de l'état général. Ils ne furent pas poursuivis.

A la cinquième crise, les injections d'arsénobenzol, qui furent faites dans un but de désinfection générale, en dehors de toute idée étiologîque (la syphilis ayant été jadis incriminée, à tort, comme cause de la maladie de Kussmaül), ont produit à la troisième injection une crise nitritoïde. Ce choc a coïncidé avec la baisse de la température, la disparition des éruptions.

Lors de la dernière crise nous avons d'abord essayé les injections intra-musculaires de lait qui ne donnèrent aucun résultat. Au moment de l'éruption généralisée nous avons fait un abcès de fixation qui, incisé quatre jours après, fut suivi d'une chute de température à 37°, mais dès le lendemain la fièvre recommençait.

Nous avons essayé également de donner du Septoplax, et aussi les injections d'antimoniouthiomalate de lithium préconisées par Kourilsky dans l'observation que nous rapportions précédemment. Nous n'obînmes aucun résultat.

Les douleurs furent assez bien calmées par les analgésiques banaux : aspirine, saridon, véganine.

Par ailleurs on se contenta de soutenir le cœur de la malade par quelques stimulants (huile camphrée, digitaline, ouabaïne, coramine).

COMMENTAIRES

L'histoire de notre jeune malade se résume donc ainsi : Débutant, il y a quatorze ans, par une affection à allure septicémique, la malade présenta six crises d'une durée moyenne d'environ trois mois, l'avant-dernière ayant cependant évolué en six mois. Les crises, mises à part quelques variantes, présentèrent toutes des caractères similaires qui correspondent bien au triple syndrome écrit par DEBRÉ, LEROUX, LELONG et Mlle GAUTHIER-VILLARS, à savoir :

- a) Un syndrome infectieux et de marasme ;
- b) Un syndrome douloureux de polynévrite et de polymyosite ;
- c) Un syndrome cutané de nodules épidermiques et sous-épidermiques et de lésions papulo-vésiculobulleuses.

La clinique ayant amené dès la cinquième crise à envisager le diagnostic de maladie de Kussmaül, une biopsie fut pratiquée qui, en montrant des lésions nettes d'artérite et plus spécialement de péri-artérite, permit de confirmer cette hypothèse.

L'observation de notre malade est intéressante à un double point de vue : d'abord par sa richesse

symptomatique, la plupart des symptômes décrits dans la maladie de Kussmaül ayant été observés chez cette jeune fille et, d'autre part, par quelques caractères particuliers dont les plus intéressants sont la *chronicité* et la *tendance mutilante*.

Classique fut, en effet, la température, avec son aspect irrégulier, ses ascensions inégales, ses recrudescences à chaque nouvelle éruption cutanée. Le pouls, petit et de faible amplitude, eut une courbe différente lors des deux dernières crises. A la cinquième crise, il s'était maintenu aux environs de 120 pulsations à la minute avec une grande régularité ; il n'avait pas suivi la température dans sa chute et ce n'est que plus tard, seulement lorsque la malade entra en convalescence, dans la période de réparation, qu'il était revenu en accord avec la température.

Pendant la dernière crise, par contre, le pouls varia entre 55 et 120 pulsations à la minute ; sa courbe suivant avec un parallélisme absolu celle de la température et en particulier au moment où la température s'est stabilisée aux environs de 37°, le pouls est également retombé à la normale.

A toutes les crises, dès le début, la malade est pâle, intoxiquée, abattue, avec des sueurs profondes. Peu à peu elle tombe dans cet état d'extrême maigreur, de « marasme chlorotique » qui s'accroît même après la chute de la température, jusqu'au moment où le pouls redevient normal. Alors se produit une amélioration de l'état général relativement rapide.

Au point de vue sanguin, il y eut anémie, avec leucocytose et légère polynucléose, formule qu'on retrouve dans la plupart des observations.

A toutes les crises, on observe : la raideur, tant de la colonne vertébrale que des membres, sauf à la dernière crise, avec immobilisation en flexion des genoux et des coudes ; l'abolition des réflexes ; la douleur spontanée et provoquée par la pression des masses musculaires. Ces algies ont été assez violentes pour songer, à la deuxième crise, à une ostéomyélite. La myosite frappa également les muscles masticateurs, amenant un trismus accentué, et c'est là un fait que nous n'avons relevé dans aucune autre observation où les phénomènes de polymyosite n'intéressaient que les membres.

Nous n'insisterons pas à nouveau ici sur l'éruption, qui fut classique pourrait-on dire, avec ses nodules dermiques et sous-dermiques, ses éléments papulo-vésiculeux-bulleux.

Par ailleurs notre malade a présenté, d'une part des troubles digestifs et abdominaux, d'autre part des troubles rénaux qui pour Iwens se rencontrent respectivement dans 40 et 80 % des cas signalés.

Dans la littérature française, les troubles digestifs sont notés par MARINESCO, PAULIAN DRAGANESCO, DEBRÉ, LEROUX, LELONG et Mlle GAUTHIER-VILLARS, CATHALA, HUTINEL, COSTE et ARNAUDET, VAN BOGAERT, STOLTZ et LEY, P.-A. FONTEIX.

Les troubles rénaux sont rencontrés chez les malades d'Iwens (2 observations), MARINESCO, DEBRÉ, BOGAERT.

Chez notre malade, les troubles digestifs furent particulièrement marqués au cours de sa troisième crise. Ils consistèrent en vomissements bilieux fréquents avec anorexie complète accompagnés d'un gros foie. Dans les autres accès, ils se traduisirent par des crises d'anorexie. Au point de vue hépatique l'hypertrophie, d'ailleurs assez légère, fut notée au cours de la deuxième crise.

Aucune modification de la rate ne fut jamais constatée.

Il convient de signaler l'hématurie de la première crise que l'on retrouve dans les deux cas d'IWENS, dans celui de R. DEBRÉ et dans celui de BOGAERT. A l'exception de la deuxième crise, où il y eut de l'albuminurie (également signalée dans le cas de Marinesco), on ne note pas, dans les autres crises, de participation rénale.

Les troubles cardiaques, que signalent plusieurs auteurs étrangers, ont été rencontrés, en plus de la tachycardie commune à toutes les crises, lors de la troisième reprise. A la cinquième crise, la malade fit, dans la deuxième partie de sa maladie, une crise angineuse, marquée par de l'angoisse rétro-sternale, avec tachy-arythmie. IWENS signale ce fait comme une rareté.

Rien à signaler au point de vue pulmonaire, si ce n'est le souffle trachéo-bronchique signalé qui ne correspond à aucune image radiologique et qui fut constant chez notre malade, même en dehors de toute attaque. Il avait complètement disparu à la

fin de la cinquième crise. Il a fait sa réapparition dès le début de la dernière crise et était encore nettement perceptible lorsque la malade a quitté l'hôpital.

Enfin, nous ferons remarquer les œdèmes que l'on retrouve dans différentes observations (les deux cas d'Iwens, celui de BERARDINELLI). Ils surviennent en dehors de toute participation rénale et sont vraisemblablement dus à l'artérite localisée aux vaisseaux musculaires. Ils siégèrent chez notre malade aux malléoles et aux paupières et se terminèrent brusquement par une diurèse abondante.

Notre malade présenta, en outre, un symptôme que nous n'avons pas trouvé relaté ailleurs, à savoir une sialorrhée abondante. Lors des quatre dernières crises, une salivation très abondante, continue, s'installe chez elle, en dehors de toute lésion buccale, et lors des deux dernières crises, lorsque la sialorrhée apparut, l'infection buccale avait disparu depuis quelque temps. A ces deux crises la sialorrhée s'accompagna d'une volumineuse parotidite bilatérale, parotidite qui n'évolua pas vers la suppuration et se résolut en une dizaine de jours. L'absence de tout phénomène inflammatoire buccal nous porte à penser qu'il s'agit ici d'une localisation de la périartérite à la parotide.

*
**

Nous voudrions insister plus particulièrement à propos de cette observation sur trois ordres de faits :

- a) L'angine ;
- b) Les mutilations ;
- c) La chronicité.

L'angine, qu'IRWENS signale comme fréquente au début, et qu'il note dans ses deux observations personnelles, a toujours été chez notre malade le premier signe de la crise. Ce fut une angine d'ailleurs de gravité inégale, allant de la banale angine rouge à l'angine nécrosante de la cinquième crise. Ceci rapproché du fait que la première crise fut nettement à allure septicémique (elle succéda à une otite, et l'hémoculture, dont malheureusement la valeur est discutable, décéla du streptocoque et du staphylocoque), semble ^pider en faveur de l'étiologie infectieuse de la maladie. Cette conception est d'ailleurs admise actuellement par les différents auteurs, soit que, avec VAN HAUN, ils voient, en la périartérite noueuse, une affection spécifique à germe inconnu, soit que, comme GRUBER, ils la considèrent comme un syndrome provoqué par des germes différents.

A côté des troubles trophiques, s'apparentant à des escarres de décubitus, il a été décrit, dans de rares observations, des *gangrènes localisées* principalement aux mains et aux pieds provoquées par un véritable syndrome de Raynaud. A ce sujet, il faut rappeler que des formes de transition existent entre certaines panartérites noueuses et des artérites vraies des gros troncs (KAHLER, JAGER), certaines formes de maladie de Kussmaül étant accompagnées de gangrène des extrémités (J. GOLDSTEIN). La malade de CATHALA et

Mlle BOEGNER présenta une gangrène sèche au niveau d'une phalange. Dans le cas de BOGAERT, STOLTZ et LEY, la gangrène siégea également aux extrémités et atteignit les orteils (gros orteils et deuxième orteil) ; dans celui de FROMMEL, la gangrène se manifesta au niveau des doigts (la phalange du deuxième doigt de la main gauche et du médius de la main droite). L'issue de la maladie, dans ces deux derniers cas, ayant été fatale, il n'y eut pas d'élimination de la partie gangrenée. Chez notre malade, les syndromes d'artérite nécrosante furent particulièrement marqués. Ils atteignirent successivement la langue, l'aile droite du nez, les lèvres et enfin les phalanges, d'abord de l'index et du pouce de la main droite, puis du médius droit, du pouce et de l'annulaire gauche, laissant au moment de la guérison de profondes mutilations.

Enfin, le troisième fait qui caractérise notre observation est la *chronicité*. Comme nous l'avons déjà signalé, le premier cas chronique de maladie de Kussmaul que nous ayons trouvé, fut rapporté par MM. MACAIGNE et NICAUD, qui écrivaient à ce sujet : « La forme chronique de la périartérite a, elle-même, une marche fort déconcertante. Sa durée semble pouvoir être très prolongée, avec de longues périodes de silence et des reprises inattendues, comme si le processus infectieux qui commande les symptômes était en quelque sorte en silence. Les malades se croient guéris quelquefois pendant deux à trois ans, et une reprise se manifeste après cette

éclipse profonde, attestant la persistance du virus latent mais toujours présent. »

Nous rappelons que dans notre observation la maladie s'étendit sur une période de quatorze ans et qu'il y eut pendant cette durée six crises, dont la gravité semble augmenter chaque fois.

CONCLUSIONS

I. — La forme chronique de la maladie de Kussmaül-Maïer est une forme *extrêmement rare* puisque dans la littérature, notre observation mise à part, nous n'en avons retrouvé que cinq cas.

II. — L'observation que nous rapportons est intéressante par sa *richesse symptomatique*, la plupart des signes décrits dans la maladie de Kussmaül étant retrouvés chez notre malade.

III. — Par sa *chronicité* également, puisque cette affection dure depuis quatorze ans, seule l'observation de BERARDINELLI relatait une forme plus lente.

IV. — Enfin, par l'importance des *mutilations*, les syndromes d'*artérite nécrosante* ayant été particulièrement sévères chez notre malade.

V. — Les divers traitements essayés ne donnèrent aucun résultat.

VI. — Nous n'avons pu préciser l'étiologie de cette affection qui, malgré les très nombreux travaux con-

sacrés à ce sujet, reste obscure. L'*angine*, que nous retrouvons toujours au début de chaque nouvelle crise, semble plaider en faveur d'une *étiologie infectieuse*.

Vu :

LE DOYEN :
TIFFENEAU.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :
NOBÉCOURT.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- BERARDINELLI (W.). — Le premier cas de périartérite noueuse ou maladie de Kussmaül-Maier, observée au Brésil. (*Presse Médicale*, 18 février 1933, n° 14, p. 280).
- BENDA. — *Bull. Klin. Woch.*, 1908, n° 7, p. 353.
- BURE. — *Algérie Médicale*, août 1938.
- CATHALA (J.) et Mlle BÆGNER. — Sur un syndrome de cachexie fébrile avec pseudo-rhumatisme, œdème pseudo-phlegmoneux et polynévrite, paraissant devoir être rattaché à la maladie de Kussmaül. (*Journ. de Méd. et Chirurg. pratique*, 10 mars 1929, p. 183, et *Soc. Méd. des Hôpit.*, 28 décembre 1928, p. 1811).
- COMBY (J.). — La périartérite noueuse chez les enfants. (*Revue générale Arch. de méd. des enfants*, 4 avril 1934, p. 224).
- DEBRÉ (Robert), LEROUX (R.), LELONG (Marcel) et Mlle GAUTHIER-VILLARS. — La première observation française de périartérite noueuse. Un cas de maladie de Kussmaül chez un enfant (observation clinique et anatomique). (*Bull. et Mém. Soc. de Méd. des Hôp. de Paris*, n° 4, février 1928, p. 165).

- FORTEIX (P.-A.). — La périartérite noueuse ou maladie de Kussmaul-Maier. Aspects cliniques. Traitement orthopédique des séquelles. (*Thèse Paris*, avril 1939, Librairie Arnette).
- GRUBER. — *Zentralbt. f. Herz. u. Gefass. Kr.*, 1917, T. IX, p. 45.
- *Virchow's Arch. f. Path.*, 1923, T. CCXL, p. 123.
- *Klin. Woch.*, 1925, n° 41, p. 1792.
- HUTINEL (Jean), COSTE (F.), ARNAUDET (Albert). — Périartérite noueuse de Kussmaul (forme spléno-intestinale). (*Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, n° 2, 27 janvier 1930, p. 89).
- IWENS. — La périartérite noueuse. (*Arch. malad. du cœur*, Paris, t. XVII, 1924, n° 5, p. 257).
- KERNOHAN et WOLTMANN. — *Arch. of Neurol. and Psychiatry*, avril 1938, p. 655.
- KOURILSKY (R.), GARCIN, BERTRAND, HINGLAIS. — *Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 26 décembre 1938.
- KUSSMAUL et MAIER. — *Deutsch. Arch. f. klin. Med.*, 1866, t. I, p. 484.
- MACAIGNE (M.) et NICAUD (P.). — La périartérite noueuse (maladie de Kussmaul) à forme chronique. (*Presse Médicale*, n° 34, 27 avril 1932).
- MARINESCO (G.), PAULIAN (D.) et DRAGONESCO (S.). — Contribution à l'étude de la maladie de Kussmaul (périartérite noueuse). (*Presse Médicale*, n° 91, 14 novembre 1923, p. 949).

VAN BOGAERT (Ludo), STOLTZ (Bernard) et Rodolphe-Albert LEY. — Sur une observation de péri-artérite noueuse à localisation neuro-cutanée et évoluant par poussées hémorragiques. (*Ann. de Méd.*, n° 5, mai 1932, p. 531).

VON HAUN. — *Virchow's Arch. f. Path.*, 1920, T. CCXXVII, p. 90.



IMPRIMERIE SPECIALE
DE LA LIBRAIRIE
LOUIS ARNETTE



